



## **Schwannoma intraosseo gigante della branca ileo-pubica: case report**

Cristian Indino<sup>1</sup>, Valentina Caretti<sup>1</sup>, Valeria Peschiera<sup>1</sup>, Matteo Marullo<sup>1</sup>,  
Emanuela Boveri<sup>2</sup>, Erika Viola<sup>1</sup>, Francesco Benazzo<sup>1</sup>

<sup>1</sup>*Clinica Ortopedica e Traumatologica, e <sup>2</sup>SC di Anatomia Patologica Università degli Studi di Pavia,  
Fondazione IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia, Italia*

---

### ***Schwannoma intraosseo gigante della branca ileo-pubica: case report***

Lo Schwannoma intraosseo è una rara neoplasia benigna che origina dalle cellule di Schwann che colpisce, prevalentemente, la mandibola, ma può interessare anche l'osso mascellare, le vertebre e il sacro. Un solo caso di localizzazione della branca ileo-pubica è riportato in letteratura.

Clinicamente è caratterizzato da una sintomatologia aspecifica da correlarsi alla localizzazione e all'estensione della lesione: tumefazione, dolore tensivo e compressione dei tessuti molli limitrofi. Anche i segni radiologici sono di tipo aspecifico, ma benigni: appare spesso come una lesione osteolitica con margini ben definiti e sclerotici, multiloculata, che può presentare espansione corticale con possibili erosioni in assenza di calcificazioni intralesionali.

L'esame istopatologico su biopsia è fondamentale ai fini diagnostici. Lo Schwannoma mostra microscopicamente un caratteristico doppio *pattern* di organizzazione cellulare (aree di Antoni A e di Antoni B) e la presenza di corpi di Verocay. A testimonianza dell'origine dalle cellule di Schwann, si rileva una diffusa positività per l'antigene S-100.

Il trattamento di scelta prevede la completa escissione della lesione tumorale e la ricostruzione del segmento osseo asportato nel caso in cui esso non sia sacrificabile. Non si sono mai registrate trasformazioni maligne; eventuali recidive si sono riscontrate solo nei casi in cui l'escissione è risultata essere incompleta.

Descriviamo il caso di una donna di 63 anni che presenta una Schwannoma intraosseo gigante della branca ileo-pubica trattato con successo mediante escissione e ricostruzione mediante tessuto osseo autologo prelevato da cresta iliaca.

### ***Giant intraosseus Schwannoma of the ileo-pubic ramus: case report***

Intraosseous Schwannoma is a rare benign neoplasm that arises from Schwann cells of the nerves. It involves, in particular, the mandible, but it could also affect maxilla, vertebrae and sacrum. A sole evidence of localization in the ileo-pubic ramus is present in world literature.

Symptoms are non-specific and related to the localization and the extension of the lesion: swelling, tensile pain and compression of the narrowing soft tissue structures. Also imaging findings are non-specific, but they are clearly benign: intraosseous Schwannoma appears like a well-defined osteolytic multiloculated lesion with sclerotic margins, cortical expansion and possible erosions, absence of central calcifications.

A biopsy for histological examination is mandatory for a definitive diagnosis: Schwannoma shows a characteristic double pattern of cellular organization (Antoni A areas and Antoni B areas) and the presence of Verocay's bodies. The diffuse immunoreactivity for S-100 protein is indicative of Schwann cell origin.

Treatment consists of complete excision of the tumoral lesion and reconstruction if the bone segment is functional. Malignant transformation has not been reported; recurrences after treatment occurred only when excision was incomplete. We are describing a case of a 63 years-old woman that had a giant intraosseous Schwannoma of the ileo-pubic ramus successfully treated with excision and reconstruction with autologous bone graft harvested from the iliac crest.

---

## Introduzione

Lo schwannoma è una neoplasia benigna che origina dalle cellule di Schwann; si tratta del più comune tumore dei nervi periferici [1, 8-9]. Lo schwannoma intraosseo è, invece, un'entità rara. In letteratura ne sono riportati circa 200 casi, la maggior parte localizzata alla mandibola [3-6].

L'anello pelvico è raramente interessato e, in questo distretto, l'osso più frequentemente coinvolto è il sacro. Un solo caso di localizzazione nella branca ileo-pubica è presente in letteratura [7]. Riportiamo il caso di uno schwannoma gigante intraosseo della branca ileo-pubica con particolare attenzione alla sua presentazione clinica e radiografica, ai reperti istopatologici, al comportamento biologico e alla diagnosi differenziale. Nel caso in questione abbiamo esciso il tumore e ricostruito la branca ileo-pubica con osso autologo che, in questo distretto, rappresenta una sfida notevole.

## Caso clinico

Una donna di 63 anni è giunta alla nostra attenzione dopo una pluriennale storia clinica di dolore parossistico alla coscia destra. Già 12 anni prima una radiografia del bacino, effettuata presso un altro centro, documentava un'area radiotrasparente di circa 6 cm di diametro a livello della branca ileo-pubica. A quel tempo la paziente accusava scarso dolore e rifiutò ulteriori accertamenti tra i quali la biopsia chirurgica della lesione. Le valutazioni radiografiche seriali, effettuate annualmente, mostravano una lenta crescita dimensionale della lesione.

Due anni prima della nostra osservazione alla paziente veniva diagnosticato un adenocarcinoma colico con metastasi epatiche, trattato con resezione parziale del colon, termoablazione delle lesioni epatiche e chemioterapia con oxaliplatino e 5-FU. Al momento della nostra osservazione la paziente era libera dalla malattia. Nello stesso anno, a seguito di una caduta accidentale, si era procurata una frattura della parete inferiore della lesione ileopubica, trattata conservativamente e giunta a consolidazione nell'arco di tre mesi.

In seguito a queste circostanze il dolore divenne più intenso e la massa inguinale presentò un'accelerazione della sua crescita, con sensazione di fastidio locale; per questi motivi la paziente giunse alla nostra attenzione.

All'esame obiettivo era evidente in regione inguinale destra una massa dura, a margini omogenei, fissa ai piani profondi; il dolore era riferito alla coscia e all'inguine omolaterali, esacerbato dalla deambulazione e dall'intrarotazione dell'anca. L'anca destra presentava un'articolazione completa e la paziente deambulava senza zoppia. La cute sovrastante era indenne, non edematosa, con termotatto negativo; la paziente si presentava apiretica. Non vi era evidenza di linfoadenopatie né di coinvolgimento neurovascolare. Gli esami ematochimici erano nei *range* di normalità.

Un radiogramma AP mostrava una lesione litica di 8 cm di diametro, multiloculare, con margini ben definiti, estesa dall'acetabolo alla sinfisi pubica (Figura 1). Non si evidenziavano calcificazioni intralesionali e la corticale era interrotta, in assenza di reazione periostale.

Una Risonanza Magnetica (RMN) con mezzo di contrasto confermava la presenza di erosione corticale e documentava un'estensione extraossea della lesione dalla porzione antero-mediale della coscia alla regione otturatoria e alla vescica, senza infiltrazione delle altre strutture dei tessuti molli.

La lesione appariva ipointensa nelle sequenze T2 e iperintensa in T1 e mostrava arricchimento contrastografico disomogeneo dopo somministrazione di gadolinio.

La PET evidenziava una captazione disomogenea in fossa iliaca destra.

Dopo le valutazioni strumentali si procedeva ad una biopsia a cielo aperto. L'esame istologico del campione rivelava la presenza di tessuto fibroconnettivale con stroma finemente fibrillare comprendente sparsi elementi cellulari fusiformi, con nuclei in parte modicamente rigonfi, disposti prevalentemente in senso reciprocamente parallelo. Non si osservavano mitosi, aree emorragiche o necrotiche. Allo studio immunohistochimico le cellule presentavano una positività per la proteina S-100. Alla luce di questi reperti fu posto il sospetto diagnostico di neurofibroma intraosseo.

Si decise di rimuovere la lesione e di ricostruire la branca ileo-pubica con tessuto osseo autologo prelevato dalla cresta iliaca. Attraverso l'accesso ileo-inguinale secondo Letournel, si giunse all'esposizione della branca ileo-pubica; dopo rimozione completa della componente extraossea del tumore, localizzata nel triangolo di Scarpa fino al canale degli adduttori, si effettuò un *curettage* della lesione ossea (Figura 2). La corticale posteriore della branca ileo-pubica fu risparmiata al fine di mantenere la lunghezza della branca ileopubica. La ricostruzione avvenne mediante innesto osseo autologo di 7 cm di lunghezza prelevato dalla cresta iliaca omolaterale, fissato con una placca da ricostruzione da bacino a 12 fori posizionata dal tubercolo pubico controlaterale fino alla fossa iliaca interna omolaterale fissata con 6 viti.

L'aspetto macroscopico del tumore fu quello di una massa solida grigio-giallastra, con aree emorragiche e congestione vasale, delle dimensioni di 12x8x4 cm e del peso di 400 g.

L'esame microscopico del campione confermò l'origine dal tessuto nervoso periferico e mostrava una successione di aree di ipercellularità e ipocellularità con foci caratterizzati dalla presenza di nuclei a palizzata, con delimitazione di corpi di *Verocay*. Non si evidenziavano atipia né mitosi cellulari. Allo studio immunohistochimico era evidente una diffusa positività per la proteina S-100. Questi reperti risultarono, a questo punto, specifici per uno schwannoma intraosseo.

La paziente iniziò a deambulare con l'ausilio di bastoni canadesi un mese dopo l'intervento chirurgico e le fu concesso il carico libero dopo due mesi. Nel *follow-up* non si evidenziavano dolore o limitazione articolare.

Il *follow-up* radiologico si eseguì con cadenza mensile per 6 mesi; una completa integrazione dell'innesto si ottenne a 6 mesi dall'intervento chirurgico (Figura 3). Al momento dell'ultima osservazione non si erano presentate recidive.

## Discussione

Gli schwannomi sono delle neoplasie benigne relativamente comuni che originano dalle cellule di Schwann, con una propensione per i nervi sensitivi, in particolare dell'ottavo paio di nervi cranici [2].

Al contrario, lo schwannoma intraosseo è estremamente raro, costituendo meno dell'1% di tutti i tumori ossei benigni. La maggior parte dei casi coinvolge la mandibola, seguita dall'osso mascellare, il sacro e le vertebre [3-6].

I nervi mielinizzati si localizzano in sede intramidollare o all'interno dei canali nutritivi in associazione ai vasi sanguigni; analogamente gli schwannomi possono originare dal canale midollare o dai canali nutritivi. Vanno distinti gli schwannomi originanti dai nervi che decorrono sulla superficie ossea, i quali coinvolgono l'osso secondariamente erodendolo dall'esterno.

La rarità di questo tipo di tumori è stata attribuita alla scarsità di fibre nervose sensitive nell'osso [7].

Non c'è consenso riguardo al motivo per cui la localizzazione più frequente risulti essere la mandibola; è stata ipotizzata come spiegazione il lungo decorso intraosseo del nervo alveolare, ma, d'altro canto, nervi con decorso ancora più lungo, come quelli che innervano le ossa lunghe attraverso i *foramina* nutritivi, sono comunque raramente interessati [5-7, 10-11].

La sintomatologia non è specifica ed è correlata alla localizzazione e all'estensione della lesione consistendo frequentemente in tumefazione, dolore tensivo e compressione dei tessuti molli vicini; anche i reperti radiologici non sono specifici, ma ne indicano chiaramente la benignità. Alla radiografia lo schwannoma intraosseo appare come una lesione osteolitica ben definita, multiloculata, con margini sclerotici, espansione corticale con possibili erosioni ed assenza di calcificazioni intralesionali [11-13]. Alla RMN la lesione si presenta isointensa al muscolo scheletrico nelle sequenze T1 e iperintensa nelle sequenze T2 [14-15]. Dopo aver eseguito gli esami clinici e strumentali, è possibile la diagnosi differenziale nei confronti della cisti ossea solitaria, cisti ossea aneurismatica, tumore a cellule giganti, condroblastoma, displasia fibrosa e neurofibroma intraosseo.

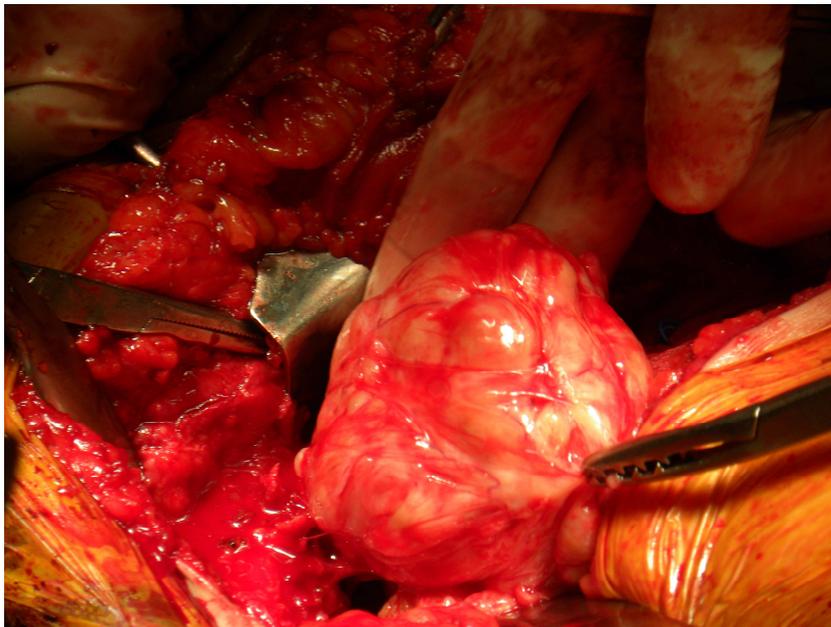
La biopsia e il successivo esame istologico sono necessari per giungere ad una diagnosi definitiva. Lo Schwannoma presenta 2 tipi di organizzazione cellulare: cellule fusiformi strettamente addensate (*pattern* tipo Antoni A), con nuclei disposti a palizzata delimitanti i cosiddetti corpi di Verocay, e cellule sparse separate da stroma mixoide (*pattern* Antoni B). La presenza di capsula è un'altra caratteristica tipica dello schwannoma. Vasi sanguigni a parete spessa, spesso ialinizzati, ed aree emorragiche sono comuni. La diffusa immunoreattività per la proteina S-100 è indicativa dell'origine da cellule di Schwann [7]. La principale diagnosi differenziale istologica è nei confronti del neurofibroma, il quale origina dai fibroblasti perineurali, non presenta aree di Antoni A e raramente è capsulato. Inoltre, il neurofibroma ha una spiccata tendenza alla recidiva rispetto allo schwannoma [16-17].

Non vi sono casi di trasformazione maligna di schwannomi intraossei; eventuali recidive di malattia sono dovute ad un'asportazione incompleta della massa tumorale [10-12, 14]. La ricostruzione si rende necessaria solo se il segmento osseo asportato non sia sacrificabile; nel caso della branca ileopubica, la ricostruzione è necessaria e presenta una notevole complessità. Nel nostro caso abbiamo preferito ricostruire il segmento con un innesto autologo di dimensioni congrue prelevato dalla cresta iliaca omolaterale. Questa ricostruzione ha mostrato buoni risultati in termini di stabilità e osteointegrazione, nonché di risultati funzionali validi a breve termine. Un *follow-up* più lungo è necessario per monitorare i risultati a più lunga distanza.

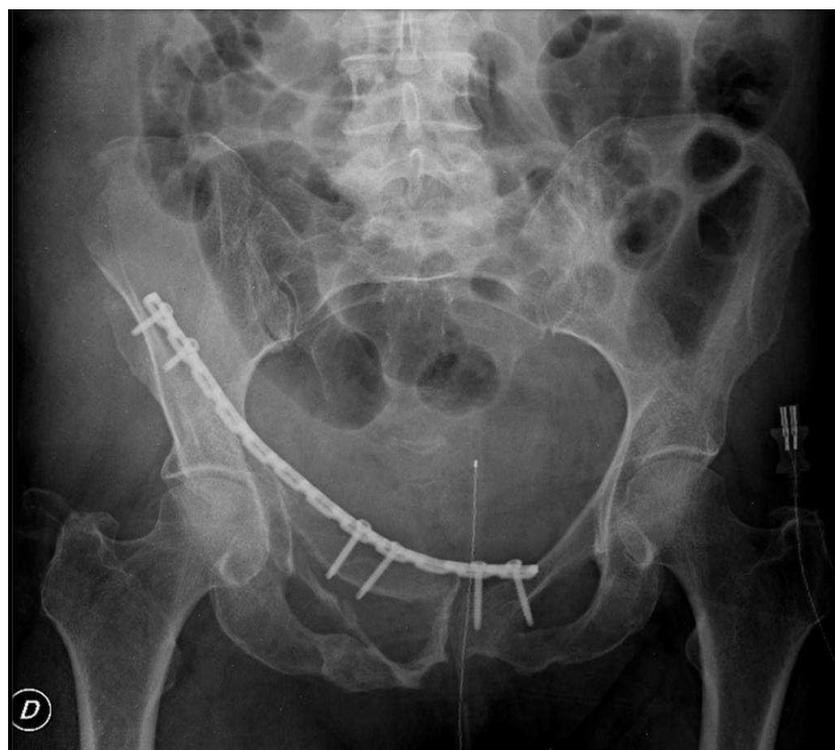
**Tabelle e figure**



**Figura 1. Radiogramma preoperatorio.**



**Figura 2. Escissione della massa tumorale.**



**Figura 3. Controllo radiografico post-operatorio.**

---

### ***Bibliografia***

1. Wirth WA, Bray CB. Intraosseous neurilemmoma. *J Bone Joint Surg* 1977;59A:252-255.
2. Woodruff JM, Kourea HP, Louis DN et al. Schwannoma. In: Kleihues P, Cavenee WK, eds. WHO classification of tumors: pathology and genetics of tumors of the nervous system. Lyon: IARC Press, London 2000.
3. Fawcett KJ, Dahlin DC. Neurilemmoma of bone. *Am J Clin Pathol* 1967;47:759-766.
4. Sadeghi EM, Koenig LJ, Clark D. Intrabony neurilemmoma: diagnosis and management. *J Am Dent Assoc* 1998;129:729-32.
5. Unni KK. Schwannoma. In: Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F, eds. WHO classification of tumors: pathology and genetics: tumors of soft tissue and bone. Lyon: IARC Press, London 2002.
6. Seth HN, Roa BDP, Kathpalia PML. Neurilemmoma of bone. *J Bone Joint Surg [Br]* 1963;45-B:382-383.
7. de la Monte SM, Dorfman HD, Chandra R et al. Intraosseous schwannoma: histologic features, ultrastructure, and review of the literature. *Hum Pathol.* 1984;15(6):551-558.
8. Weiss SW, Goldblum JR, Enzinger FM. Benign tumours of the peripheral nerves. In: Weiss S, Goldblum JR, eds. Enzinger and Weiss's soft tissue tumours. Fourth ed. Mosby, St. Louis 2001.
9. Giannini C. Tumors and tumor-like conditions of peripheral nerves. In: Dyck PJ, Thomas PK, eds. Peripheral Neuropathy. Fourth ed. Elsevier Saunders, Philadelphia 2005.
10. Mutema GK, Sorger J. Intraosseous Schwannoma of the humerus. *Skeletal Radiol* 2002;31:419-421.
11. Vora RA, Mintz DN, Athanasian EA. Intraosseous schwannoma of the metacarpal. *Skeletal Radiol* 2009;29:224-226.
12. Palocaren T, Walter NM, Madhuri V et al. Schwannoma of the fibula *J Bone Joint Surg [Br]* 2008;90-B:803-805.
13. Agha FP, Lilienfeld RM. Roentgen features of osseous neurilemmoma. *Radiology* 1972;102:325-326.
14. Aoki J, Tanikawa H, Fujioka F et al. Intraosseous neurilemmoma of the fibula. *Skeletal Radiol* 1997;26:60-63.
15. Ilgenfritz R, Jones KB, Lueck N et al. Intraosseous neurilemmoma involving the distal tibia and fibula: a case report. *Iowa Orthop J* 2006;26:138-143.
16. Belli E, Becelli R, Matteini C et al. Schwannoma of the mandible. *J Craniofac Surg* 1997;8:413-416.
17. Marzola C, Borguetti MJ, Consolaro A. Neurilemmoma of the mandible. *J Oral Maxillofac Surg* 1988;46:330-334.
18. Knight DMA, Birch R, Pringle J. Benign solitary schwannomas. A review of 234 cases. *J Bone Joint Surg [Br]* 2007;89B:382-387.